

# 상완 원위부에 발생한 호산구증다증을 동반한 혈관림프구 증식증

## Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia of Distal Arm

윤흥기 · 김성훈\* · 김세화† · 강호정\*

순천향대학교 의과대학 정형외과학교실, 연세대학교 의과대학 \*정형외과학교실, †병리학교실

호산구증다증을 동반한 혈관림프구 증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)은 과거 기무라씨병과 같은 질병군으로 분류되었으나 서로 다른 임상적, 조직학적 특징이 보고되면서 현재는 다른 질환으로 분류되고 있다. 상지에 발생한 기무라씨병에 대해서는 국내에서 약 6예가 보고되었으나 상지에 발생한 ALHE에 대해서는 아직 보고된 바 없다. 저자들은 수술적으로 치료한 상완 원위부에 발생한 ALHE 1예를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

**색인단어:** 상완, 혈관림프구 증식증, 호산구증다증

호산구증다증을 동반한 혈관림프구 증식증(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)과 기무라씨병은 과거 같은 질환군으로 분류되었으나, 서로 다른 임상적, 조직학적 특징이 밝혀지면서 다른 질환으로 분류되고 있다.<sup>1)</sup> ALHE는 중년여성에게 호발하고 두경부 진피에 소양증을 동반하는 무통성 구진 및 판의 임상 양상을 보이며 모세혈관, 림프조직의 증식 및 호산구증다증과 함께 혈관 및 조직내 염증성 세포의 침윤을 특징으로 하는 발생빈도가 낮은 혈관 증식성 질환이다.<sup>2)</sup> 반면, 기무라씨병은 20-30대의 동양인 남성에게 호발하며 두경부의 피하조직, 타액선 및 림프절에 무통성 종괴의 형태를 보이는 임상양상을 나타낸다.<sup>1)</sup>

상지에 발생한 기무라씨병에 대해서는 현재까지 국내에서 6예의 보고가 있으나 상지에 발생한 ALHE에 대해서는 아직 보고된 바 없다. 이에 저자들은 상완 원위부에 발생한 ALHE 1예를 경험하고 이에 대한 수술적 치료 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

## 증례보고

17세 남자 환자가 내원 4일 전부터 발생한 좌측 주관절 내측부의 열감과 동통을 동반한 종괴를 주소로 내원하였다. 가족력 및 과거력상 특이 소견은 없었으며 외상 병력도 없었다.

이학적 검사상 좌측 상완 원위부 내측에 압통과 경미한 열감을 동반한 경계가 불분명한 110×50×20 mm 크기의 종괴가 촉진되었으며 근위부로 림프절 종창이 촉진되었다(Fig. 1). 신경학적 검사상 종괴를 타진 시 전완부 내측부의 저린 증상이 동반되었다. 임상 양상은 농양의 형태에 가까웠으나 혈액검사상 중성구가 48.8% (정상치: 40-73%), 림프구가 27.3% (정상치: 19-48%)로 정상 소견을 보였고, 호산구는 12.5% (정상치: 0-7%)로 증가된 소견이었으며, 혈청 immunoglobulin E (IgE)는 694.3 KIU (정상치: 0-120.0 KIU)로 현저히 증가된 소견을 보였다. 또한 적혈구침강 속도는 7 mm/hr (정상치: 0-15 mm/hr), C-반응단백질은 0.1 mg/L (정상치: 0.1-6.0 mg/L)로 정상 수치를 보여 혈액검사상 감염성 질환의 가능성이 적을 것으로 판단되었다.

좌측 주관절 전후면 및 측면 단순 방사선 사진상, 상완 원위부 내측에 피하지방과 같은 음영의 비교적 경계가 분명한 타원형 연부조직 음영이 관찰되었다. 자기 공명 영상에서 상완 원위부 내측의 피하조직층에 12×11×16 mm 크기의 림프절 비대가 T1-강조영상에서 중등도 신호의 강도로, 지방억제 T2-강조영상에서

접수일 2012년 8월 24일 수정일 2012년 10월 25일

게재확정일 2012년 11월 1일

교신저자 강호정

서울시 강남구 언주로 211, 강남세브란스병원 정형외과

TEL 02-2019-3412, FAX 02-573-5393

E-mail Kangho56@yuhs.ac

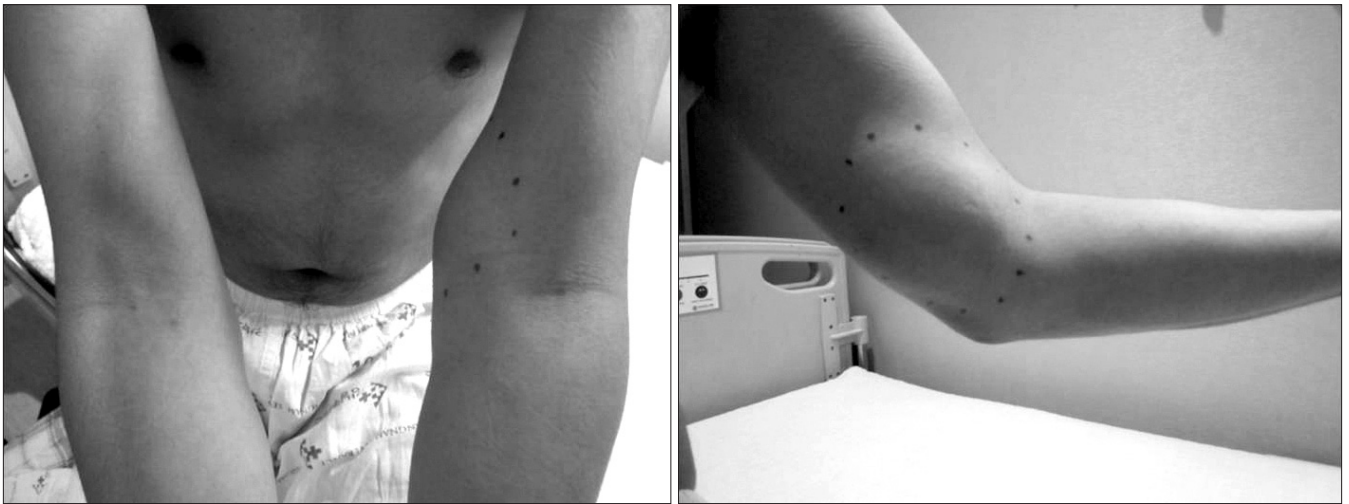


Figure 1. Photographs of the left elbow show soft tissue mass on medial aspect of distal arm.

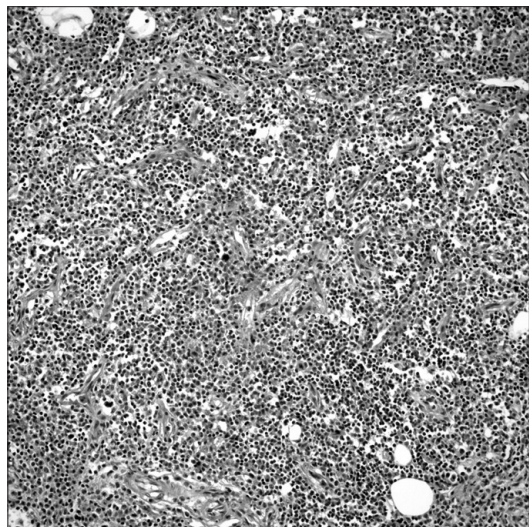


Figure 2. Magnetic resonance images show 2 enlarged lymph nodes on medial aspect of left upper arm, high signal intensity on fat-suppressed T2-weighted image (A) and marginal enhancement on Gadolinium enhanced fat-suppressed T1-weighted image (B). Severe edema and inflammatory change in surrounding subcutaneous tissue are also observed.



Figure 3. (A) Operative finding and (B) gross finding of the specimen show a gray-pinkish, ill-defined mass which are blended into the surrounding subcutaneous tissue.





**Figure 4.** Microscopic finding shows vascular proliferation with plump vascular endothelial cell. Infiltration of the numerous lymphocytes and eosinophils around the vascular structure are observed (H&E stain,  $\times 200$ ).

고신호 강도로 보였으며, 지방억제 T1 gadolinium 조영증강 영상에서 변연부의 조영증강이 관찰되었다(Fig. 2). 또한 병소 상방 약 3.5 cm 주위에  $9 \times 5 \times 10$  mm 크기의 또 다른 림프절 비대가 관찰되었다. 림프절 내부의 괴사 소견은 관찰되지 않았으며 주위 피하 지방의 심한 부종 및 염증 소견이 관찰되었다.

이상의 이학적 검사와 혈청학적 소견 및 방사선 소견상 기무라씨병을 의심하고 수술적 절제를 시행하고, 확진을 위한 조직검사를 시행하였다. 상완 원위부 내측에 약 7 cm의 절개를 가한 후 병소에 접근하였고, 수술 소견상 종괴는 상완 삼두근과 상완근의 내측에 위치하고 있었으며 종괴 안쪽으로 근피 신경과 피하 정맥이 주행하고 있어 박리하여 제거하였다(Fig. 3). 조직검사상 혈관 조직의 증식, 혈관 내피세포의 비후와 혈관 증식 이외의 부위에 다량의 림프구와 호산구가 침윤되어 있는 소견이었다(Fig. 4). 수술 후 1주째부터 정상적인 관절운동을 허용하였고, 수술 3개월째 시행한 혈액검사상 호산구와 혈청 IgE는 정상으로 회복되었다. 2년 추시 결과 병변의 재발은 관찰되지 않았고, 혈액검사상에서도 비정상 소견을 보였던 항목들이 정상으로 유지됨을 확인할 수 있었다.

## 고 찰

1937년 Kim과 Szeto<sup>3)</sup>는 중국에서 발생한 호산구 침윤이 동반된 양성 림프절 증식 소견에 대해 기술한 바 있다. 이후 1948년 Kimura 등<sup>4)</sup>은 '비특이적 육아종 및 림프절의 증식'이라는 조직학적 기술을 하였으며, 후에 그의 이름을 따서 '기무라씨병'이라 명명되었다. 기무라씨병에 대한 여러 증례가 발표되었으나 대부분은 중국과 일본 등의 동양권에서 보고되었다. 서양에서는 1969년

Wells와 Whimster<sup>5)</sup>가 처음으로 ALHE와 기무라씨병과의 연관성에 대해 언급하였다. 처음에는 기무라씨병이 ALHE의 진행된 단계로 생각되었으며 두 질환의 명확한 감별이 힘들어 혼동되어 보고되어 왔으나, 1979년 Rosai 등<sup>6)</sup>이 ALHE와 기무라씨병과의 차이점을 보고하였고, 1988년 Kuo 등<sup>7)</sup>이 ALHE 15예, 기무라씨병 9예에 대해 임상적, 병리학적 차이점을 비교하여 보고한 뒤 명확히 다른 질환으로 분류되고 있다. 현재 ALHE는 혈관양성 혈관증식성 질환으로 생각되며, 기무라씨병은 림프구 및 호산구의 면역학적 이상으로 인한 만성 염증 과정으로 생각되고 있다.<sup>8)</sup>

ALHE와 기무라씨병은 몇 가지 공통점을 갖고 있다. 두 질환 모두 두경부, 특히 귀 주위에 호발하며 적절한 치료에도 불구하고 빈번히 재발하는 경향이 있다.<sup>7)</sup> 병리학적으로 두 질환 모두 림프구와 혈관의 증식을 동반하는 림프절의 비후를 나타낸다.

하지만, 두 질환 간의 많은 임상적, 병리학적 차이점을 볼 때 다른 질환으로 분류하는 것이 합당하다. ALHE는 20대에서 40대의 서양여성에서 다발성의 작은 구진 및 판의 형태로 나타나며 흔히 소양증을 동반한다. 국소림프절 비후, 혈중 호산구 및 IgE의 증가는 드물며 짧은 이환기간을 보인다. 반면, 기무라씨병은 주로 10대에서 20대의 동양 남성에서 단발성 또는 다발성의 무통성 종괴를 보이며 국소림프절 비후가 동반된다. 혈중 호산구 및 IgE 증가가 흔하며 일반적으로 긴 이환기간을 보인다. 또한 기무라씨병에서는 혈청 IgE 증가와 연관하여 면역기전에 의한 신증후군이 동반될 수 있다.<sup>9)</sup>

병리학적으로 기무라씨병은 피하조직에 다수의 림프여포구조가 형성되고, 그 사이에 다수의 호산구, 림프구 및 조직구 등의 염증세포의 침윤이 관찰되며, 호산구 침윤에 의한 호산구성 여포용해 및 미세농양의 형성이 특징이다. ALHE에서는 림프구의 침윤이 더 광범위하며 림프 여포 형성은 드물다. 호산구침윤은 성긴 형태부터 치밀한 형태까지 다양한 양상을 보이며 호산구성 미세농양의 형성도 드물다. ALHE에서는 특징적으로 호산구성 세포질을 갖는 공포화된 혈관내피세포의 증식과 이 세포들이 혈관 내로 팽창하여 자갈모양의 변화(cobblestone appearance)를 흔히 보이나 기무라씨병에서는 드물다.<sup>6-8)</sup>

ALHE와 기무라씨병 모두 최적의 치료법에 대한 공감대는 형성되어 있지 않다. 기무라씨병의 치료에는 외과적절제술, 방사선조사, 전신 및 국소 스테로이드요법, Laser요법, 냉동치료, cyclosporine과 같은 화학요법 등이 보고되고 있으며, 외과적 제거 후에도 약 25%에서 재발하는 것으로 보고되었다.<sup>10)</sup> 유사하게 ALHE에서도 외과적 절제술, indomethacin 투여, Laser요법, 전신 및 국소 스테로이드요법, 냉동치료, 전기소작술, bleomycin 등의 국소 화학요법 등 다양한 치료법이 보고되고 있으며 결과 또한 다양하다.<sup>9)</sup> 두 질환 모두 적절한 치료에도 흔히 재발하는 경향을 보이거나 악성 변이에 대해서는 아직 보고된 바 없다.<sup>7)</sup>

본 증례는 17세의 비교적 어린 연령으로 최초 내원 시 3일의 짧

은 이환기간, 경미한 열감 및 동통을 동반한 종괴가 관찰되었기 때문에 임상적으로 감염성 질환을 의심하였으나, 혈청학 검사상 IgE의 현저한 증가를 보였으며 자기공명영상검사에서는 림프절의 비후를 보여 감별진단으로 기무라씨병과 ALHE를 의심하였으며 수술 후 조직검사상 ALHE로 확진되었다. 문헌상 기무라씨병은 주로 두경부에 호발하나 체부, 서혜부 및 사지의 발생에 대한 보고들이 있다. 정형외과 영역에서 사지에 발생한 ALHE에 대한 보고는 국내에서 대퇴골에 발생한 1예가 보고되었으나 기무라씨병과의 구분이 명확하지 않고 비전형적으로 골에 생긴 병변이었다.

저자들은 국내에서 아직 보고된 바 없는 주관절부에 발생한 비전형적인 ALHE를 경험하였고, 외과적 절제술 시행 후 2년 추시 결과 재발 없이 양호한 임상결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참고문헌

1. Ramchandani PL, Sabesan T, Hussein K. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia masquerading as Kimura disease. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2005;43:249-52.
2. Chong WS, Thomas A, Goh CL. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two disease entities in the same patient: case report and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2006;45:139-45.
3. Kim HT, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma comparison with Mikulicz's disease. *Chin Med J*. 1937;23:699-700.
4. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. Abnormal granuloma with proliferation of lymphoid tissue. *Trans Soc Pathol Jpn*. 1948;37:179-80.
5. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol*. 1969;81:1-14.
6. Rosai J, Gold J, Landy R. The histiocytoid hemangiomas. A unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels, bone, and heart. *Hum Pathol*. 1979;10:707-30.
7. Kuo TT, Shih LY, Chan HL. Kimura's disease. Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol*. 1988;12:843-54.
8. Googe PB, Harris NL, Mihm MC Jr. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: two distinct histopathological entities. *J Cutan Pathol*. 1987;14:263-71.
9. Lenk N, Artüz F, Kulaçoğlu S, Alli N. Kimura's disease. *Int J Dermatol*. 1997;36:437-9.
10. Hui PK, Chan YW. Kimura's disease--treatment with steroid. *Histopathology*. 1990;17:286-7.

# Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia of Distal Arm

Hong-Kee Yoon, M.D., Seong-Hun Kim, M.D.\*, Sewha Kim, M.D.<sup>†</sup>, Ho-Jung Kang, M.D.\*

*Department of Orthopedic Surgery, Soon Chun Hyang University Seoul Hospital, Soon Chun Hyang University College of Medicine,*

*Departments of \*Orthopedic Surgery, <sup>†</sup>Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) and Kimura's disease were classified as same disease in the past. Since there are many different clinical and histopathological characteristics that warranted their distinction, they are classified as different disease now. Six cases of Kimura's disease in upper extremity have been reported in Korean literature but ALHE in upper extremity has not been reported yet. We experienced a case of surgically treated ALHE in the upper arm and report this case with review of literature.

**Key words:** arm, angiolymphoid hyperplasia, eosinophilia

**Received** August 24, 2012 **Revised** October 25, 2012 **Accepted** November 1, 2012

**Correspondence to:** Ho-Jung Kang, M.D.

Department of Orthopedic Surgery, Gangnam Severance Hospital, 211, Eonju-ro, Gangnam-gu, Seoul 135-720, Korea

**TEL:** +82-2-2019-3412 **FAX:** +82-2-573-5393 **E-mail:** Kangho56@yuhs.ac